

Espondiloartropatías Juveniles

Resumen de la conferencia presentada en Curso de Columna y Reumatología

1 AL 3 DE OCTUBRE DE 2009, CLUB MANQUEHUE
SOCIEDAD CHILENA DE REUMATOLOGÍA

Dr. Luis Francisco Lira Weldt
Pediatra-Reumatólogo Infantil
Jefe del Servicio de Pediatría, Hospital de Carabineros

INTRODUCCIÓN

Las Espondiloartropatías juveniles constituyen un grupo de artropatías inflamatorias crónicas que se manifiestan antes de los 16 años, que tienen mayor expresión a nivel del esqueleto axial (columna y sacroilíacas), se acompañan de entesitis y son de etiología desconocida. Son Factor reumatoide negativas y tienen estrecha relación con HLA-B27 cuya presencia es signo de mal pronóstico para el curso evolutivo de la afección. La enfermedad prototipo es la Espondiloartritis anquilosante juvenil (EAAJ). El curso evolutivo puede desarrollarse a lo largo de la vida del paciente. Algunas se inician en la infancia y otras en la época adolescente, pudiendo continuar en la vida adulta.

DIFERENCIAS DE PRESENTACIÓN ENTRE NIÑOS Y ADULTOS

En general, en el paciente pediátrico son mucho más frecuentes el compromiso periférico y las entesitis. Esto hace que el reconocimiento de la entidad sea retrasado por subdiagnóstico debido al desconocimiento de la enfermedad y a las expresiones sintomáticas leves. En relación a este hecho, la nomenclatura actual define estas entidades como "Artritis asociada a entesitis" (ILAR). El componente entesopático es más intenso en el niño por sus características de alto metabolismo y muchas veces es de manejo complejo. El compromiso sacroilíaco es más tardío y difícil de evaluar clínicamente, pero con la incorporación de la resonancia nuclear magnética ha sido posible precisar sacroileítis en forma más temprana. En la evaluación clínica la limitación de movilidad de tórax y columna lumbar no es de gran utilidad, como en el paciente adulto, ya que el niño presenta tardíamente este compromiso en forma medible. En el niño existe menos compromiso extraarticular y los cuadros indiferenciados son los más frecuentes; por lo tanto, el seguimiento clínico debe ser prolongado.

¿QUÉ AFECCIONES INCLUYE EL TÉRMINO ESPONDILOARTROPATÍA JUVENIL (EAPJ)?

La EAPJ es un término genérico que engloba las siguientes entidades:

Espondiloartritis anquilosante juvenil (EAAJ) (enfermedad clásica de este grupo)

Artritis reactivas

Artritis asociada a enfermedad inflamatoria intestinal

Artropatía psoriática

Artropatías seronegativas asociadas a entesitis – Síndrome SEA (antigua denominación)

Artritis asociada a entesitis – ERA (Clasificación ILAR).

CLASIFICACIÓN Y NOMENCLATURA

Uno de los problemas importantes para abordar el tema ha sido encontrar un término y una clasificación satisfactoria para su aplicación en niños con esta patología. De esta forma, las que han logrado consenso y han sido validadas en Pediatría son las de la International League of Associations for Rheumatology (ILAR) y la del European Spondylarthropathy Study Group (ESSG) que se detallan a continuación:

- Artritis Idiopática Juvenil según International League of Associations for Rheumatology (ILAR), Edmonton 2001.
- Artritis sistémica
- Artritis oligoarticular
- Artritis poliarticular FR negativa
- Artritis poliarticular FR positiva
- Artritis asociada a entesitis
- Artritis psoriática
- Artritis indiferenciadas

ARTRITIS RELACIONADA A ENTESITIS- ILAR:

- Artritis y entesitis
- Artritis o entesitis con al menos dos de los criterios siguientes:
- Presencia o antecedente de dolor sacroilíaco y/o lumbago inflamatorio
- HLA-B27
- Niño varón > 6 años
- Uveítis aguda anterior
- Historia familiar 1er grado (Espondiloartritis anquilosante, Artritis asociada a entesitis, Enfermedad inflamatoria intestinal, Artritis reactiva, Uveítis).

ESPONDILOARTROPATÍAS - CLASSIFICATION CRITERIA (ESSG)

Lumbago inflamatorio o Sinovitis (asimétrica o de predominio de extremidades inferiores)

Más uno de los siguientes elementos:

Psoriasis

Historia familiar de Psoriasis

Enfermedad inflamatoria intestinal

Uretritis, Cervicitis, Diarrea un mes previo

Dolor glúteo alternante

Entesopatía

Artritis psoriática.

EPIDEMIOLOGÍA

La mayoría de los datos epidemiológicos proceden de centros de referencias, siendo escasos los datos poblacionales. Un importante estudio de Canadá demostró una incidencia de 0,34 x 100.000 niños (Rosemberg, 1990). El único estudio nacional, realizado por Miranda M, González B, Talesnik E y cols., reveló una incidencia de la Artritis crónica juvenil de 6,55 x 100.000 niños y de la Espondiloartropatía juvenil de 0,95 x 100.000 niños menores de 15 años.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La causa es desconocida y los mecanismos patogénicos son producto de interacciones complejas entre factores genéticos y respuestas inmunológicas específicas frente a factores ambientales que llevan a inflamación crónica con daño de tejidos específicos y procesos reparativos alterados. La alta asociación de esta patología con el antígeno leucocitario HLA-B27 sugiere un rol en su patogenia. De los 50 subtipos, no todos aportan la misma susceptibilidad para la expresión de la enfermedad; de todos

ellos, el B*2705 sería el subtipo ancestral. Hay también otros antígenos leucocitarios asociados como posibles factores predisponentes. Estudios nacionales demuestran menor positividad de expresión del HLA-B27 en relación a otras poblaciones.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El inicio puede ser agudo o larvado, cursar en forma episódica, manifestando una oligoartritis asimétrica de predominio de extremidades inferiores. Hay que hacer un examen detallado para consignar sitios de entesitis, que habitualmente se presentan en tendón de Aquiles, en fascia plantar, en tuberosidad anterior de fémur y cresta ilíaca. A nivel de tórax se deben buscar puntos dolorosos en zona costochondral. La rigidez matinal a nivel de columna es un síntoma frecuente que relatan los padres, señalando que cede durante el día. Al examen físico, se evalúa por la técnica de Schöber, que permite cuantificar la movilidad de la columna dorsolumbar. Se presenta, además, lumbago inflamatorio o dolor localizado en zona sacroilíaca. En relación a manifestaciones extra-esqueléticas, hay que señalar: fatiga, trastornos del sueño, iridociclitis aguda (5%-10%), insuficiencia valvular aórtica, compromiso pulmonar y digestivo.

LABORATORIO

FR (-)

AAN (-)

VHS elevada

Plaquetas elevadas

HLA-B27 (+) 90% (en nuestro medio la positividad es más baja)

Cultivo para gérmenes artritogénicos y estudios serológicos

Cintigrama óseo: de utilidad para la detección de compromiso de articulaciones profundas, como caderas.

Estudio radiológico: la radiografía convencional es altamente específica, pero no sensible. Permite descartar etiologías no reumatológicas, determinar estado basal de articulaciones dañadas y ver su curso evolutivo.

Ultrasonido: es un examen útil para evaluación de partes blandas afectadas, dependiendo de la buena experiencia del operador.

RNM: es actualmente el examen de elección para evaluar compromiso temprano de articulaciones sacroilíacas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Por las características de presentación, muchas veces larvada y difusa, es esencial plantear el diagnóstico

diferencial con las siguientes entidades que pueden tener sintomatología común en el niño:

Sepsis
Cuadros tumorales
Cuadros hematológicos
Traumatismos
Cuadros ortopédicos
Otros cuadros reumatológicos.

OTRAS ESPONDILOARTROPATÍAS

Artritis reactivas

Son cuadros gatillados por gérmenes artritogénicos que actúan después de un período de latencia del evento infeccioso y lo hacen a distancia. Estos agentes son: *Salmonella typhimurium*, *Shigella flexneri*, *Campylobacter jejuni*, *Yersinia enterocolitica* y *Chlamydia trachomatis*, entre otros. Desde el punto de vista clínico, debe investigarse historia de diarrea, disuria o flujo genital. Al examen, constatar artritis, uretritis, ulceración de labios mayores, conjuntivitis, uveítis, eritema, úlceras bucales, queratodermia blenorragica.

Artritis asociada a enfermedad inflamatoria intestinal

Debe sospecharse en niños con compromiso de grandes articulaciones, sacroileítis más dolor abdominal, diarrea, hematoquezia y compromiso sistémico, como baja de peso, fatiga, fiebre, eritema nodoso, úlceras bucales, piodermia gangrenosa y uveítis aguda. Estos cuadros son: Enfermedad de Crohn y Colitis ulcerosa.

Artropatía psoriática juvenil

Debe ser planteada en todo niño menor de 16 años que presente erupción psoriática y artritis o que presente una artritis crónica con dos de los siguientes tres elementos clínicos: dactilitis, compromiso ungueal ("pits", onicolisis) y antecedente de Psoriasis en descendencia 1er grado.

Curso de la enfermedad

Crisis única 25%
Crisis recurrentes 50%
Continuamente activos 25%

Enfoque terapéutico

Debe ser multidisciplinario
Educación a nivel de familia, comunidad escolar y entorno social

Rehabilitación integral

Participación de otras especialidades (Oftalmología, Psiquiatría, Nutrición, Traumatología)

Ayuda social cuando corresponda.

Tratamiento medicamentoso: comprende el uso de antiinflamatorios no esteroideos para manejo de la crisis. Puede recurrirse al uso de esteroides sistémicos en forma controlada para el mejor control de efectos adversos. Su uso local con corticoides de depósito (Hexacetonida de Triamcinolona) ha sido de gran utilidad. De acuerdo a la severidad de la enfermedad y su curso evolutivo, debe recurrirse a fármacos modificadores de enfermedad reumatológica, como Metotrexato, Sulfasalazina y terapias combinadas. En el último tiempo ha sido muy promisorio la aparición de la terapia biológica anti-TNF (como Etanercept, Infliximab, Adalimumab) indicada en casos resistentes a la terapia de primera línea.

BIBLIOGRAFÍA SUGERIDA

- Burgos-Vargas R. The juvenile-onset spondyloarthritis. *Rheum Dis Clin N Am* 2002; 28:531-60.
- Ravelli A, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet* 2007; 369:767-78.
- International League of Associations for Rheumatology. Classification of Juvenile Idiopathic Arthritis: Second Revision, Edmonton, 2001. *J Rheum* 2004; 31:390-2.
- Dougados M, van der Linden S, Juhlin R, Huitfeldt B, Amor B, Calin A, et al. The European Spondylarthropathy Study Group preliminary criteria for the classification of spondylarthropathy. *Arthritis Rheum* 1991; 34:1218-27.
- FitzGerald O, McInnes L. Spondylarthropathy: disease at the crossroads of immunity. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2006; 20:949-67.
- Burgos-Vargas. Las Espondiloartritis Juveniles. En: Espada G, Malagon C, Rose CD, editores. *Manual Práctico de Reumatología Pediátrica*. Buenos Aires, Ed. Nobuco, 2006; 163-179.
- Miranda M, Carvallo A, Rojas C, Barria M. Movilidad de la columna lumbosacra en los escolares. *Rev Chil Pediatr* 1995; 66:192-95.
- Guías clínicas. Artritis idiopática juvenil/ Artritis reumatoide juvenil. 2008. <http://www.minsal.cl/>
- Enfermedades reumáticas y del tejido conectivo en niños de Santiago, Chile. Miranda M y cols. *Rev Chil Pediatr* 1996; 67(5):200-205.